

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
AMYOTROPHIES SPINALES PROGRESSIVES
AU COURS DU TABES

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Décembre 1941

PAR

Guy PONTICH

Né le 20 Janvier 1917 à Vinça (Pyrénées-Orientales)

Médecin Auxiliaire de la Marine

Ancien Externe des Hôpitaux de Bordeaux

Diplômé d'Hygiène

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. BOULET, professeur, *Président*.
VIDAL, professeur.
HARANT, agrégé.
BERT, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE CARLIER-SAUMADE
12, Rue des Étuves et 2, Rue du Cygne

1941

PONTICH (Guy)

Contribution à l'étude des amyotrophies
spinales progressives au cours du tabès.

Montpellier, imp. Carlier-Saumade, 1941

in 8°, 68 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1941, n°13)

PONTICH (Guy)

Contribution à l'étude des amyotrophies
spinales progressives au cours du tabès.

Montpellier, imp. Carlier-Saumade, 1941

in 8°, 68 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1941, n°13)

PONTICH (Guy)

Contribution à l'étude des amyotrophies
spinales progressives au cours du tabès.

Montpellier, imp. Carlier-Saumade, 1941

in 8°, 68 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1941, n°13)

PONTICH (Guy)

Contribution à l'étude des amyotrophies
spinales progressives au cours du tabès.

Montpellier, imp. Carlier-Saumade, 1941

in 8° 68 pp.

(Thèse méd. Montpellier, 1941, n°13)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
AMYOTROPHIES SPINALES PROGRESSIVES
AU COURS DU TABES

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 17 Décembre 1941

PAR

Guy PONTICH

Né le 20 Janvier 1917 à Vinça (Pyrénées-Orientales)

Médecin Auxiliaire de la Marine

Ancien Externe des Hôpitaux de Bordeaux

Diplômé d'Hygiène

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

EXAMINATEURS
DE LA THÈSE

MM. BOULET, professeur, *Président.*

VIDAL, professeur.

HARANT, agrégé.

BERT, agrégé.

Assesseurs

MONTPELLIER
IMPRIMERIE-LIBRAIRIE CARLIER-SAUMADE
12, Rue des Etuves et 2, Rue du Cygne

1941.

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

MM

Anatomie	J. DELMAS
Histologie	TURCHINI
Physiologie	L. HÉDON
Chimie biologique médicale et toxicologie	CRISTOL
Physique médicale	PECH
Anatomie pathologique et médecine expérimentale	BAUMEL
Microbiologie	LISBONNE
Pathologie et thérapeutique générales	PAGÈS
Thérapeutique et matière médicale	JANBON
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PUECH
Hygiène	CARRIEU
Médecine légale et médecine sociale	VIDAL
Pathologie médicale et clinique propédeutique	BOULET
Clinique médicale	(GIRAUD
	(RIMBAUD
Clinique chirurgicale	(MASSABUAU, ass
	(RICHE
Clinique obstétricale	P. DELMAS
Clinique des maladies mentales et nerveuses	EUMIÈRE, doyen
Clinique des maladies des enfants et hygiène du 1 ^{er} âge	BOUDET
Clinique de dermatosyphiligraphie	MARGAROT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ETIENNE
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU
Clinique gynécologique	LAPEYRE
Clinique ophtalmologique	DEJEAN
Clinique d'oto-rhino-laryngologique et maxillo faciale	TERRACOL
Radiologie (Chargé de cours)	LAMARQUE
Anatomie (Chargé de cours)	LAUX
Histologie (Chargé de cours)	GRANEL
Propédeutique chirurgicale (Chargé de cours)	AIMES

Honorariat

Professeurs honoraires

MM. TÉDENAT, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS,
GALAVIELLE, BOSCH, VIREN, VILLARD, CABANNES, GRYNFELTT

Chargés de cours complémentaires

Pathologie externe	MM. MOURGUE-MOLINES agr.
Médecine opératoire	ROUX, agrégé.
Chirurgie expérimentale	GUIBAL, agrégé.
Clinique de la tuberculose	VIDAL, professeur.
Accouchements	CADERAS DE KERLEAU, agr.
Clinique propédeutique médicale	P. RIMBAUD, agrégé
Clinique des maladies contagieuses	JANBON, professeur.
Histoire Naturelle Médicale	HARANT, agrégé.
Stomatologie	Dr FERRIER, chargé de cours

Agrégés en exercice

Médecine.	MM. P. RIMBAUD	Urologie.	MM. TRUC
	BOUCOMONT	Chimie.	MONNIER
	BERT	Bactériologie	CARRERE
Chirurgie.	MOURGUE-MOLINES	Obstétrique	CADERAS de KERLEAU
	GUIBAL	Histoire Nat.	
	ROUX	méd. et parasit.	HARANT
		chargé d'agrég.	LAFON

Examineurs de la Thèse

MM. BOULET, Professeur, Président	MM. HARANT, agrégé.
VIDAL, professeur.	BERT, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR

AU MÉDECIN-COLONEL DES TROUPES COLONIALES

M. COMMÉLÉRAN

Officier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre

*dont l'exemple et l'affection ont accru
mon goût pour la Médecine et les Colonies.*

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES CAMARADES DE L'ÉCOLE PRINCIPALE
DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE
ET DES TROUPES COLONIALES

A MES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE ANNEXE
DE MÉDECINE NAVALE DE TOULON 1935-1936

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX ET DE LA FACULTÉ
DE BORDEAUX 1936-1939

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX ET DE LA FACULTÉ
DE MONTPELLIER 1940-1941

A MES PROFESSEURS DE L'ÉCOLE PRINCIPALE DU
SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE
ET DES TROUPES COLONIALES

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL SOLCARD

Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé

de la Marine et des Troupes Coloniales

Associé National de l'Académie de Chirurgie

Officier de la Légion d'Honneur

Croix de Guerre

Officier de l'Instruction Publique

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF VARACHE

Sous-Directeur de l'Ecole Principale du Service de Santé

de la Marine et des Troupes Coloniales

Officier de la Légion d'Honneur

Médaille Militaire

Croix de Guerre

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BOULET
Professeur de Pathologie Médicale
Professeur de Clinique Propédeutique Médicale
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

*Qui m'a inspiré ce travail et qui m'a
fait l'honneur de présider cette thèse,
j'adresse mes remerciements respectueux.*

A MES JUGES

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES AMYOTROPHIES SPINALES PROGRESSIVES AU COURS DU TABES

Introduction

L'atrophie musculaire n'est pas un symptôme rare au cours du tabes. Après CRUVEILHIER, DUCHENNE avait pu constater une amyotrophie plus ou moins accusée dans 8 p. 100 des cas d'ataxie locomotrice.

DÉJÉRINE l'a observée d'une manière plus fréquente. La proportion de tabès amyotrophique qu'il a relevée, atteint 20 p. 100.

On a classé ces atrophies musculaires en deux groupes qui diffèrent non seulement par leur localisation, mais encore par leur mode d'évolution et leur pathogénie. Dans sa monographie sur l'ataxie locomotrice, TOPINARD note déjà avec précision les caractères qui distinguent ces deux grandes variétés cliniques de l'amyotrophie tabétique: « Cette atrophie, écrit-il, survient dans des conditions très différentes. Dans l'une, elle frappe surtout les extrémités inférieures, c'est-à-dire les régions où la maladie existe depuis longtemps à son maximum. Il semble qu'alors cet accident soit plutôt un symptôme qu'une complication et qu'il se rapproche de l'atrophie consécutive aux paraplégies anciennes ou à un repos prolongé des muscles. Dans l'autre,

elle apparaît aux éminences thénar et hypothénar, puis aux interosseux du métacarpe, aux avant-bras, au grand dentelé et atteint un degré plus considérable que dans le cas précédent. La contractilité électro-musculaire diminue et finit par disparaître entièrement. Ce qu'il y a de remarquable, c'est que son degré ne répond pas à l'ancienneté de la maladie, ni à l'intensité de l'ataxie et de l'anesthésie dans ces parties. Toutes choses égales même, une fois apparue elle marche plus vite que la maladie sur laquelle elle est greffée. Elle constitue alors une véritable complication: c'est une maladie nouvelle, l'atrophie musculaire d'ARAN, qui apparaît et se développe parallèlement à l'autre ».

Plus récemment, les travaux de RAYMOND et de PIERRE MARIE sont venus confirmer cette théorie en distinguant aussi ces deux grandes classes d'atrophies au cours du tabès.

D'une part, les *amyotrophies tabétiques* : ce sont des symptômes d'un tabès déjà ancien, souvent à la phase ataxique. Elles débutent insidieusement par les extrémités des membres inférieurs qu'elles frappent symétriquement en y déterminant des déformations du type pied bot tabétique de JOFFROY. Elles ne s'accompagnent ni de contractions fibrillaires ni de réaction de dégénérescence des nerfs et des muscles. Leur évolution est lente et parallèle à celle du tabès. Pour DÉJERINE, elles sont dues à des lésions névritiques, nous n'en parlerons pas car nous nous bornons à l'étude des atrophies d'origine spinale.

D'autre part, les *amyotrophies syphilitiques* évoluant chez des sujets atteints de tabès: Elles ont une origine spinale et sont dues à un processus de méningo-myélite syphilitique. Elles sont en tous points comparables aux amyotrophies qui se produisent chez des sujets syphilitiques

mais non tabétiques et comme celles-ci peuvent, soit se localiser d'emblée à un groupe de muscles, soit avoir une marche progressive et envahir de proche en proche différents territoires.

Les formes localisées après avoir atteint d'emblée un groupe musculaire s'y fixent et ne font pas par la suite de poussées évolutives.

Les formes progressives, au contraire, ont une marche envahissante, coupée de rémissions plus ou moins longues suivies de reprises du processus évolutif.

C'est ce dernier groupe d'amyotrophies progressives spinales chez les tabétiques que nous nous bornerons à étudier.

Nous rapporterons d'abord dans le second chapitre, notre observation personnelle et les principales observations que nous avons relevées.

Après avoir fait l'historique de la question, nous étudierons dans une quatrième partie, l'étiologie de ces atrophies musculaires.

Un cinquième chapitre sera consacré à leur étude clinique. Il envisagera successivement leur mode de début, leur topographie, leurs caractères généraux, leur évolution et leur terminaison.

Dans une sixième partie, nous décrirons les lésions anatomiques que l'on observe dans les amyotrophies progressives.

Nous indiquerons enfin les conclusions que l'on peut tirer de cette étude.

Observations

Nous avons groupé dans ce chapitre l'observation 1 prise dans le service de Clinique Propédeutique Médicale, due à l'obligeance du Professeur P. BOULET et le résumé de cinquante observations d'amyotrophie spinale progressive chez des tabétiques, notées dans la littérature.

OBSERVATION 1

AMYOTROPHIE DU TYPE ARAN-DUCHENNE
ET PARALYSIE LABIO-GLOSSO-PHARYNGÉE. — STADE TERMINAL
D'UN TABÈS

M. Da... Louis, déménageur, âgé de 58 ans, est hospitalisé en juillet 1932 pour céphalée, asthénie et diminution de la force musculaire s'accompagnant de sensations paresthésiques.

Il nie tout accident syphilitique et ne présente rien de remarquable dans ses antécédents personnels ou familiaux.

Cependant à son entrée à l'hôpital, on pratique des examens sérologiques et on trouve des réactions de Hecht-

Bauer et de Bordet-Wassermann fortement positives dans le sang. Le liquide céphalo-rachidien contient 31 lymphocytes à la cellule de Nageotte.

Le malade est alors soumis à un traitement par le novarsénobenzol, le muthanol, l'acétylarsan et l'iodure de potassium.

En février 1933, à son entrée dans le service de Clinique Propédeutique médicale, il a beaucoup maigri.

Il se plaint d'une céphalée fronto-pariétale intense, continue et gravative s'accompagnant d'une somnolence et d'une torpeur marquée. Il a des sensations parasthésiques dans les deux mains et se plaint d'une constriction intense des chevilles.

L'examen de la motilité montre une démarche incertaine, surtout dans l'obscurité, un signe de Romberg et une hypotonie musculaire des membres inférieurs au niveau desquels la sensibilité profonde est abolie.

Les réflexes rotuliens et achilléens, les réflexes ostéopériostés des membres supérieurs, les réflexes cutanés abdominaux sont abolis, les réflexes crémastériens sont normaux; on constate du silence plantaire.

L'examen des organes des sens nous montre que l'acuité visuelle est un peu diminuée à droite où la pupille est en mydriase et présente le signe d'Argyll-Robertson. L'œil gauche présente un leucome ancien consécutif à une brûlure. Il y a du nystagmus dans le regard latéral gauche.

Le malade perçoit des bourdonnements qui ne s'accompagnent pas de chute mais parfois de vertiges et de nausées.

A l'examen de l'appareil circulatoire on trouve des artères dures et sinueuses, et une tension artérielle de 12/7 au

Pachon. La queue de l'épididyme droit présente un noyau dur et douloureux.

Les autres appareils sont normaux.

On complète cet examen clinique par des examens de laboratoire qui donnent les résultats suivants:

Dans le sang:

Réaction de Hecht-Bauer: —

Réaction de Bordet-Wassermann: —

Réaction de Meinicke: micro. r.: + + +
macro. r.: + +

Réaction de Kahn: —

Dans le liquide céphalo-rachidien:

Albumine: 0 g. 35

Chlorures: 7 g. 20

Moins de un leucocyte par mm³ à la cellule de Naegotte.

Bordet-Wassermann: —

Le malade est traité par des séries de Quinby et de biodeure de mercure.

Le 25 novembre 1935, on constate peu de modifications des signes cliniques du tabès qui paraît fixé dans son évolution.

La tension artérielle au Vaquez est de 19/9.

Dans le sang on trouve:

Réaction de Hecht-Bauer —

Réaction de Wassermann —

Réaction de Meinicke micro. r. . + + +
macro. r. + +

Réaction de Kahn présomption . . + +
normal ±

Réaction de Muller ±

En 1936, le malade est traité par le bi-iodure de mercure. Il se plaint de troubles digestifs et de douleurs épigastriques. Mais les examens radiologiques et gastroscopiques ne révèlent rien d'anormal. Les examens sérologiques donnent les mêmes résultats que les derniers pratiqués.

En octobre 1940, les signes de tabès s'accroissent: les douleurs épigastriques ont pris le type très net de crises gastriques avec vomissements glaireux. L'hypotonie musculaire et l'ataxie se sont exagérées. De plus, un fait nouveau s'est produit: c'est l'apparition d'une atrophie bilatérale des muscles de la main. A gauche, les éminences thénar et hypothénar sont aplaties, le pouce est sur le même plan que les autres doigts, ses mouvements sont limités, surtout celui d'opposition. A la face dorsale de la main les espaces interosseux sont déprimés. La force musculaire de la main est diminuée. Les muscles atteints présentent des contractions fibrillaires.

La main droite est moins atteinte mais présente aussi l'aspect caractéristique de main de singe.

A l'auscultation du cœur, on entend un souffle diastolique à foyer rétro-sternal et un deuxième bruit clangoreux.

On commence un traitement par le bi-iodure de mercure.

Le 11 novembre 1940, le malade en tombant se fracture le col du fémur gauche.

Le 3 décembre 1940, on constate une aggravation des troubles de la préhension surtout à la main droite qui ne peut plus saisir aucun objet.

A l'examen, les muscles interosseux et les éminences thénar et hypothénar sont très atrophiés et présentent des secousses fibrillaires. Les muscles des deux bras et avant-bras sont atteints.

Le 7 décembre 1940, des troubles nouveaux s'ajoutent aux précédents:

La déglutition est difficile et les aliments refluent dans les fosses nasales. La voix est nasonnée et cassée.

Le 9 décembre 1940: l'atrophie musculaire a atteint complètement les deux membres supérieurs que le malade ne peut plus soulever.

Les troubles glosso-labio-laryngés se sont accrus et par laryngoscopie on constate: l'absence de réflexe nauséux, la parésie bilatérale des cordes vocales, le rétrécissement de la glotte.

Le malade meurt dans la journée du lendemain.

Examen anatomo-pathologique:

Macroscopiquement: l'aorte, encore relativement souple présente des lésions spécifiques, en voie de transformation athéromateuse. Les valvules sigmoïdes aortiques sont indurées au niveau de leur bord libre.

Les autres organes paraissent normaux.

Microscopiquement:

Moelle cervicale: Les cordons de GOLL et de BURDACH sont colorés moins nettement que les cordons antéro-latéraux de la moelle par la méthode de CAJAL et surtout de DOMINICI.

Après coloration par la méthode DOMINICI, on constate des altérations des cellules radiculaires des cornes antérieures: chromatolyse ou pycnose du noyau, disparition des corps de NISSL, perte du nucléole; ces lésions sont surtout intenses dans le groupe cellulaire postéro-externe.

Le nombre des cellules de la corne antérieure est un peu diminué.

Les vaisseaux de la moelle et des méninges présentent une

infiltration cellulaire avec formation de manchons lymphocytaires.

Bulbe: Les noyaux du glosso-pharyngien et du grand hypoglosse présentent des lésions de dégénérescence des grandes cellules avec perte du nucléole et disparition des corps de Nissl.

D'autre part, on note sur toute la coupe une infiltration lympho-plasmocytaire abondante à type inflammatoire syphilitique.

OBSERVATION 2

(CHARCOT et PIERRET 1871)

Femme ataxique. Atrophie des membres inférieurs et supérieurs surtout marquée aux éminences thénars et hypothénars. A l'autopsie, lésions des cellules des cornes antérieures et dégénérescence des cordons postérieurs.

OBSERVATION 3

(LEYDEN 1877)

Homme 49 ans. Tabès associé à une atrophie des quatre membres et du tronc. A l'autopsie: sclérose des cordons postérieurs; atrophie des cellules ganglionnaires antérieures.

OBSERVATION 4

(CUFFER 1875)

Homme ataxique. Atrophie des éminences thénars. A l'autopsie: lésions dégénératives des cellules des cornes antérieures et sclérose des cordons postérieurs.

OBSERVATION 5

(CONDOLÉON 1887)

Tabès et amyotrophie de la main gauche. A l'autopsie: diminution du nombre des cellules des cornes antérieures des 7° et 8° racines cervicales.

OBSERVATION 6

(CHRETIEN et THOMAS 1898)

Femme, 46 ans. Syphilis à 19 ans. Atrophie rapide des muscles des membres inférieurs, des pelvi-trochantériens. Muscles des mains intacts. Argyll. Réflexes rotuliens abolis. Incontinence d'urine.

A l'autopsie: dégénérescence des cordons postérieurs. Pie-mère épaissie. Grosses altérations des cellules des cornes antérieures surtout à la région lombo-sacrée. Lésions d'artérite.

OBSERVATION 7

(VALENTIN, 1899)

Homme, 46 ans. Syphilis en 1870. Dix-neuf ans plus tard tabès et amyotrophie progressive des membres supérieurs. A l'autopsie: dégénérescence des cordons postérieurs. Lésions de méningo-myélite syphilitique.

OBSERVATION 8

(LAPINSKI, 1905)

Homme, 38 ans, syphilitique. Signes cliniques de tabès. Atrophie légère des mains. Atrophie prononcée de l'épaule gauche, contractions fibrillaires.

A l'autopsie: dégénérescence des cordons postérieurs, lésions des cellules des cornes antérieures; épaississement des parois des vaisseaux.

OBSERVATION 9

(LAPINSKI, 1905)

Homme, 47 ans. Atrophie des membres inférieurs. Argyll et inégalité pupillaire. Lésions des vaisseaux et des cellules ganglionnaires de la moelle lombaire.

OBSERVATION 10

(LAPINSKI, 1905)

Homme, 50 ans, tabétique. Atrophie diffuse des membres inférieurs. Altérations des cellules des cornes antérieures à la région lombaire.

OBSERVATION 11

(SCHAFER, 1898)

Homme ataxique. Argyll. Atrophie des muscles de la loge antéro-externe de la jambe gauche. A l'autopsie: désagrégation chromatique de la plupart des cellules antérieures de la moelle lombaire.

OBSERVATION 12

(SCHAFER, 1898)

Homme, 55 ans. Tabès depuis 15 ans. Atrophie des muscles des mains, des épaules, du thorax et des jambes. Pied bot tabétique bilatéral. A l'autopsie: dégénérescence des cellules des cornes antérieures.

OBSERVATION 13

(SCHAFER, 1898)

Femme, 55 ans. Tabès. Atrophie des mains et des membres inférieurs. A l'autopsie: anévrysme de l'aorte. Disparition partielle des cellules des cornes antérieures.

OBSERVATION 14

(CARL. D. CAMP, 1905)

Homme, 47 ans. Ataxique. Argyll. Incontinence d'urine. Atrophie des membres inférieurs. Pied bot tabétique. Infiltration lymphocytaire de la pie-mère. Altérations des cellules des cornes antérieures, surtout à la région lombaire.

OBSERVATION 15

(WITHING, 1898)

Homme, 44 ans. Chancre à 20 ans. Inégalité pupillaire. Argyll. Westphal. Atrophie des fléchisseurs de l'avant-bras, du long supinateur et du biceps.

OBSERVATION 16

(WITHING, 1898)

Homme, 38 ans. Atrophie progressive des membres supérieurs ayant débuté à la main droite. Abolition des réflexes rotuliens. Incontinence d'urine:

OBSERVATION 17

(COLLINS, 1903)

Homme, 47 ans. Début à 43 ans par faiblesse des mains. Puis atrophie des mains, des avant-bras, des bras et des

épaules. Ataxie et troubles sphinctériens. A l'autopsie: sclérose des cordons postérieurs et du faisceau pyramidal croisé. Pas de lésions méningées. Peu d'altérations des cornes antérieures. Les nerfs périphériques présentent de la névrite interstitielle et parenchymateuse.

OBSERVATION 18

(COLLINS, 1903)

Homme, 40 ans. Syphilis à 25 ans. A 36 ans, faiblesse des bras et des jambes, puis atrophie des mains et des épaules, s'accompagnant d'ataxie, de douleurs fulgurantes des membres inférieurs et d'incontinence d'urine.

OBSERVATION 19

(COLLINS, 1903)

Homme, 42 ans. Syphilis à 24 ans. Atrophie progressive très accusée des muscles de la ceinture scapulaire à droite. Argyll. Romberg. Impuissance sexuelle. Incontinence d'urine.

OBSERVATION 20

(DANA, 1906)

L... B..., 60 ans. Faiblesse des membres inférieurs. Puis atrophie des membres supérieurs. Symptômes bulbaires. Abolition des réflexes rotuliens. Romberg. A l'autopsie : noyaux bulbaires dégénérés. Vaisseaux du bulbe lésés et méninges épaissies.

OBSERVATION 21

(SOUQUES, 1907)

Homme, 54 ans. Amyotrophie progressive des membres supérieurs à type Aran-Duchenne. Signes de sclérose combinée et de tabès.

OBSERVATION 22

(ODDO, 1906)

Fo... 64 ans, horloger. Chancre à 28 ans. A 38 ans, apparition de douleurs fulgurantes et de crises viscérales. Ataxie et Romberg. Il y a huit ans, à la suite de la luxation de l'épaule gauche, installation d'une arthropathie, indolore, suppurée et fistulisée, suivie d'une atrophie symétrique des muscles de la ceinture scapulaire, des bras et des mains, respectant les avant-bras.

OBSERVATION 23

(RAYMOND et HUET, 1906)

Homme, 48 ans. Il y a quinze ans: douleurs fulgurantes, crises gastriques, diplopie, ptosis, Argyll, Romberg. Il y a deux ans, amyotrophie des membres supérieurs et de la nuque. Lymphocytose du liquide céphalo-rachidien. Traitement spécifique sans action.

OBSERVATION 24

(RAYMOND et RENDU, 1907)

Femme, 59 ans. Signes de tabès: douleurs fulgurantes. Argyll. Westphal et Romberg. Depuis deux ans: faiblesse des mains et atrophie à type Duchenne-Aran. Lymphocytose rachidienne.

OBSERVATION 25

(WILSON, 1908)

Homme, 47 ans. Syphilis il y a 22 ans. Signes de tabès associés à une amyotrophie des mains, des avant-bras et des muscles antéro-externes de la jambe. A l'autopsie: disparition d'un grand nombre de cellules radiculaires. Dégénération des nerfs périphériques.

OBSERVATION 26

(WILSON, 1908)

Homme, 40 ans. Signes de tabès. Atrophie progressive de l'avant-bras, du bras et des petits muscles de la main, du côté droit. A l'autopsie: atrophie et disparition des cellules des cornes antérieures, dégénération des nerfs périphériques.

OBSERVATION 27

(P. MERLE, 1909)

Femme, 45 ans. Il y a un an, douleurs dans la région latérale du cou puis atrophie progressive des muscles de la nuque et des muscles spinaux et enfin des muscles de la main. Douleurs fulgurantes. Ataxie. Westphal et Romberg. Paralyse de la corde vocale droite. Lymphocytose accentuée.

OBSERVATION 28

(ROSE et RENDU, 1910)

Homme, 42 ans. Syphilis à 18 ans. Il y a six ans, atrophie et faiblesse des mains, puis des avant-bras et des bras.

Argyll. Lymphocytose intense. Traitement mercuriel. Arrêt pendant un an.

OBSERVATION 29

(ROSE et RENDU, 1910)

Homme, 34 ans. Syphilis à 21 ans. Six ans plus tard, amyotrophie progressive des membres supérieurs. Lymphocytose très nette. Pas de modifications par le traitement.

OBSERVATION 30

(MOSNY et BARAT, 1910)

Homme, 39 ans. En 1906, céphalée et diplopie. Il y a un an, douleurs dans le bras droit, puis le gauche. Faiblesse des membres supérieurs et inférieurs. Incontinence d'urine. Deux mois après, début d'une atrophie musculaire progressive suivant la même marche que les douleurs. A l'examen: atrophie des quatre membres surtout des membres supérieurs. Réaction de dégénérescence partielle. Argyll. Ataxie Lymphocytose. Réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION 31

(VIX, 1910)

H... M..., syphilitique. Depuis 1905, douleurs dans les bras et les jambes. Faiblesse et atrophie progressive des mains, puis des avant-bras et des épaules. Argyll. Westphal. Ataxie légère. Lymphocytose. Réaction de Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien. Le traitement a amélioré la fonction des deltoïdes.

OBSERVATION 32

(SPILLER, 1912)

M... P..., 75 ans. Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs puis des membres inférieurs avec pied bot varus équin. Argyll. Westphal. Cécité. Incoordination. Réaction de Wassermann négative. A l'autopsie: à la région lombaire, sclérose diffuse des cordons postérieurs. Cellules antérieures diminuées de nombre et atrophiées. Infiltration cellulaire de la pie-mère et de ses vaisseaux. A la région cervicale inférieure: cellules ganglionnaires raréfiées et atrophiées. Infiltration de la pie-mère.

OBSERVATION 33

(A. LEROUGE, 1913)

F... J..., couturière. A 31 ans, faiblesse des jambes, douleurs fulgurantes, ataxie. A 48 ans, cécité. A 60 ans, gêne des mouvements de la main gauche, puis atrophie de cette main, de l'avant-bras et du bras. Enfin atteinte de la main, du bras droit et de la langue. Atrophie des groupes musculaires antéro-externes des jambes avec pied bot tabétique bilatéral. Réflexes tendineux abolis aux membres supérieurs et inférieurs. R.D. des muscles atteints. Pas d'amélioration par le traitement spécifique.

OBSERVATION 34

(A. LEROUGE, 1913)

F. L..., 48 ans, blanchisseuse. Début à 27 ans par des douleurs « en éclair » dans les membres inférieurs. A 40 ans, dérobement des jambes, puis ataxie. Alors apparaît l'atrophie progressive des muscles des membres supérieurs, sur-

tout marquée aux mains. Contractions fibrillaires. Pied bot tabétique bilatéral avec atrophie intense des muscles des membres inférieurs. Réaction de dégénérescence partielle aux deux mains. Réflexes tendineux abolis. Incontinence d'urine.

OBSERVATION 35

(DREY et MALESPINE, 1913)

J... Jeanne, 50 ans. Depuis un an, faiblesse, douleurs fulgurantes, puis atrophie des membres inférieurs. Pied bot varus équin bilatéral. Abolition des réflexes rotuliens. Fonte des éminences thénar et hypothénar avec contractions fibrillaires. Autopsie: lésions classiques du tabés sur les cordons postérieurs; lésions méningées et radiculaires, épaissement de la pie-mère sur la moelle lombo-sacrée. Pas de foyers inflammatoires au niveau des cornes antérieures, mais altération des cellules ganglionnaires avec chromatolyse périnucléaire. Sur les nerfs périphériques: lésions de névrite interstitielle.

OBSERVATION 36

(SOUQUES, 1914)

F..., 47 ans, homme. Chancre à 20 ans. A 33 ans, douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, incoordination et crises gastriques du tabes. A l'examen, signes de Westphal, de Romberg et d'Argyll-Robertson. Début de l'atrophie musculaire à 43 ans par la main gauche, puis atteinte de la main droite, des membres supérieurs en entier et enfin des membres inférieurs avec pied bot bilatéral. Hypoexcitabilité faradique des muscles atrophiés.

OBSERVATION 37

(Souques, 1914)

M..., homme, 43 ans. Début à 33 ans par des crises gastriques et par une paralysie récurrentielle gauche. Puis vertiges, incoordination motrice et douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Argyll-Robertson. A 37 ans, développement en deux mois d'une atrophie musculaire importante intéressant les mains, les membres supérieurs, les membres inférieurs, les muscles du cou et les muscles masticateurs. R.D. aux deux mains. Lymphocytose rachidienne.

OBSERVATION 38

(Souques, 1914)

D..., homme, 68 ans. Début du tabès à 30 ans par des douleurs fulgurantes aux membres inférieurs et de l'incoordination. A 42 ans, ataxie complète, signes de Westphal et d'Argyll-Robertson. Atrophie des muscles du mollet avec R.D.

OBSERVATION 39

(Souques, 1914)

P..., âgé de 42 ans. Chancre à 24 ans. A 34 ans, crises gastriques puis ataxie. Abolition des réflexes aux membres inférieurs. Argyll. Atrophie des muscles des loges antéro-externes des jambes avec R.D. Lymphocytose rachidienne. Décès en 1913.

OBSERVATION 40

(Babonneix et David, 1919)

B... Paul, 30 ans. Chancre à 20 ans. Dix ans après est

apparue une névralgie sciatique droite s'accompagnant d'une atrophie de 3 cm. de la partie supérieure de la jambe. Inégalité pupillaire. Lenteur du réflexe à la lumière. Romberg. Lymphocytose rachidienne. B.W. positif dans le sang.

OBSERVATION 41

(*Service du Professeur GUILLAIN, 1925*)

B... Clément, 50 ans. Syphilis à 30 ans. Douze ans après, atrophie localisée à la main gauche. Abolition des réflexes rotuliens, signes d'Argyll-Robertson, ataxie légère. Dégénérescence partielle des muscles du membre supérieur gauche à l'examen électrique.

OBSERVATION 42

(LÉCHELLE, 1926)

V... Jean-Baptiste, 60 ans. Syphilis à 42 ans. Cinq ans après, apparition d'une paralysie radiale à type saturnin avec atrophie des extenseurs des mains et des éminences thénar et hypothénar. A 59 ans, douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs. Ataxie et atrophie des muscles de la cuisse gauche. Contractions fibrillaires. Signes de Westphal et d'Argyll-Robertson. Lymphocytose rachidienne. B.-W. positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION 43

(*Service du Professeur GUILLAIN, 1925*)

Pat... Jane, 34 ans. Douleurs fulgurantes et steppage de la jambe droite. Atrophie des muscles de la jambe, surtout marquée au niveau de la loge antéro-externe. Réflexes abolis aux membres inférieurs. B.-W. positif dans le sang.

OBSERVATION 44

✱ (*Service du Professeur GUILLAIN, 1925*)

Pa... Eugène, 50 ans. Atrophie des muscles de la ceinture scapulaire évoluant depuis un an. Abolition des réflexes achilléens. Signes de paralysie générale. Lymphocytose rachidienne légère. B.-W. positif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION 45

(BOURGUIGNON, 1925)

Vi... François, 57 ans. Traumatisme de la jambe droite en 1922. Quelques mois après, parésie puis atrophie des muscles postérieurs de la jambe droite. Ataxie. Romberg. Argyll-Robertson. Abolition des réflexes rotuliens. R.D. partielle des muscles de la jambe et début de R.D. des muscles des mains.

OBSERVATION 46

(GUILLAIN, 1924)

Mme Ro..., 48 ans. Depuis vingt ans, crises douloureuses du tabès. Actuellement, douleurs violentes dans les membres supérieurs et les épaules, suivies de l'atrophie musculaire de ces territoires. R.D. partielle des muscles atteints. Persistance des douleurs. Ataxie légère. Abolition des réflexes rotuliens. Argyll. Lymphocytose rachidienne. B.-W. positif dans le liquide céphalo-rachidien.

OBSERVATION 47

(BONNAMOUR et DELORE, 1924)

Homme, 54 ans, syphilitique à 34 ans. Début du tabès en

1916. En 1923, empoisonnement par 15 grammes de liqueur de Fowler. A l'examen: Ataxie. Romberg. Aréflexie tendineuse. Amyotrophie légère du premier espace interosseux droit s'étendant et prenant le type Aran-Duchenne. B.-W. négatif. Apparition d'une gomme syphilitique.

OBSERVATION 48

(O. CROUZON, 1926)

La... Paulin, 59 ans. Début du tabès à 57 ans par des crises laryngées nécessitant la trachéotomie. B.-W. positif dans le sang. Puis gêne des mouvements de la main gauche, suivie d'atrophie avec contractions fibrillaires, s'étendant à l'avant-bras puis au côté droit. Réaction de dégénérescence partielle. Entre temps, douleurs fulgurantes des membres inférieurs, ataxie. Romberg. Abolition des réflexes, incontinence d'urine, lymphocytose rachidienne. B.-W. positif dans le liquide céphalo-rachidien. Traitement inefficace.

OBSERVATION 49

(SOUQUES, 1925)

Mme H... Renée, 45 ans. Du côté droit, atrophie des muscles de la main et de la loge antéro-externe de la jambe. Intégrité des muscles de la moitié gauche du corps. Pas de contractions fibrillaires. Abolition des réflexes rotuliens. Ataxie légère.

OBSERVATION 50

(HARVIER, Y. DECOUR, A. LAFFITE, 1931)

Homme, 28 ans. Morphologie et démarche à aspect de myopathie. Mais fibrillations musculaires, atteinte de la

langue. Réaction de dégénérescence partielle. Signes associés de tabès fruste. Examen du liquide céphalo-rachidien négatif.

OBSERVATION 51

(DIMITRI, 1932)

Homme, 61 ans. Amyotrophie à type Aran-Duchenne, suivie après trois ans d'une paralysie bulbaire. Mort par broncho-pneumonie. A l'autopsie: lésions des noyaux de l'hypoglosse et du pneumogastrique. Intégrité de la voie pyramidale.

Historique

C'est en 1849, dans un mémoire à l'Académie des Sciences ayant pour titre « Recherches électro-physiologiques sur l'atrophie musculaire avec transformations graisseuses », que DUCHENNE, de Boulogne, eut le mérite d'isoler le premier, d'un groupe confus, l'atrophie musculaire progressive.

Avant lui, les atrophies musculaires n'étaient pas inconnues: DUBOIS, Van SWIETEN, ABERCOMBIE, Ch. BELL en avaient donné des descriptions; mais ils ne disposaient pas des moyens d'investigation électrique dont usait DUCHENNE. Aussi leurs tableaux des troubles moteurs musculaires englobaient-ils des symptômes très différents, tels que l'impotence fonctionnelle, la paralysie et enfin l'atrophie musculaire. DUCHENNE délimita la part qui revenait à chacun de ces termes. Il isola ainsi le groupe des amyotrophies progressives.

L'année suivante, dans une communication « D'une maladie non encore décrite du système nerveux, atrophie musculaire progressive », ARAN publia onze cas de cette affection qui, plus tard, par erreur historique, porta le nom de maladie d'ARAN-DUCHENNE.

Rapidement, de nouvelles observations furent communiquées, et en 1858, on en comptait déjà 158 ayant des origines diverses. L'affection était alors considérée comme exclusivement musculaire et ce n'est qu'en 1853 que CRUVEILLIER, étudiant anatomiquement les lésions de la moelle chez le saltimbanque Lecomte, constata un étranglement des racines antérieures. Enfin, en 1860, LUYs découvrit le véritable substratum histologique de la maladie, c'est-à-dire l'atrophie et la disparition des cellules radiculaires des cornes antérieures de la moelle. Dès lors, l'origine spinale de l'affection, confirmée dans la suite par LOCKART-CLARKE, HAYEM et CHARCOT, fut définitivement admise.

Ces précisions permirent de constater que DUCHENNE et ARAN avaient groupé sous un même nom des cas cliniques dissimilaires. En effet, CHARCOT (1872) et LICHTHEIM (1878) observèrent des cas d'amyotrophie à marche progressive sans lésions médullaires, par altération primitive des muscles. LEYDEN (1876) et MÆBIUS (1879) confirmèrent l'existence de ces myopathies qui diffèrent des myélopathies par leur début dans le jeune âge, leur caractère héréditaire et l'absence de contractions fibrillaires.

En même temps, aux dépens des atrophies d'origine médullaire, prenaient naissance des groupes nouveaux: la poliomyélite antérieure aiguë, la sclérose latérale amyotrophique décrite par CHARCOT en 1872, la syringomyélie isolée par SCHULTZE et KAHLER en 1882. Enfin, plus récemment, les névrites, l'amyotrophie CHARCOT-MARIE et l'amyotrophie infantile du type WERNIG-HOFMANN furent isolées du syndrome décrit par DUCHENNE.

Ce dernier groupe ne comprenait plus finalement que les amyotrophies progressives myélopathiques mais dégagées de tous autres symptômes moteurs ou sensitifs, et caracté-

risées anatomiquement par une lésion primitive des cornes antérieures de la moelle. C'était la théorie de la poliomyélite antérieure chronique primitive que les travaux de PIERRE MARIE sont alors venus détruire. Pour cet auteur, il n'y a pas de localisation primitive des lésions aux cellules des cornes antérieures. Il existe seulement un processus de myélite, secondaire à l'extension à la moelle d'une maladie générale « La poliomyélite antérieure chronique, écrit-il, n'est pas une entité morbide à part, une dégénération des grandes cellules ganglionnaires des cornes antérieures s'effectuant d'une façon spontanée par la destruction autonome des cellules. Ce sont des lésions essentiellement secondaires, dues à l'action élective sur la substance grise de deux facteurs: infection et intoxication ».

On pensa donc que le syndrome ARAN-DUCHENNE pouvait s'installer au cours d'affections médullaires variées déterminant secondairement des altérations des cellules ganglionnaires des cornes antérieures. Parmi ces affections, la méningo-myélite syphilitique s'avéra comme la plus fréquente.

Pendant longtemps, on n'avait pas soupçonné le rôle de la spécificité dans l'étiologie de l'atrophie musculaire progressive bien que quelques auteurs: GRAVES (1795), NIEPCE (1853), RODET (1859), HAMMOND (1879), SEELIGMÜLLER (1887), aient signalé la syphilis dans les antécédents de certains amyotrophiques. D'autres: CRUVEILHIER, CHARCOT et PIERRRET (1871), CUFFER (1875), LEYDEN (1877), HUGHLINGS JACKSON (1886), REMAK, HOFFMANN, CONDOLEON (1887), BRAUN, KOCH et PIERRE MARIE (1888) avaient de leur côté noté l'apparition d'amyotrophies chez des tabétiques. Mais aucun n'avait tiré de ces faits des conclusions fermes quant à l'origine syphilitique de ces amyotrophies.

C'est RAYMOND qui, en 1893, démontra, le premier, le rôle primordial de la spécificité. Il rapporta l'observation d'un amyotrophique chez lequel on trouvait des antécédents syphilitiques. A l'autopsie, en plus des altérations des cellules ganglionnaires des cornes antérieures de la moelle, il trouva au niveau de la substance blanche, des vaisseaux et des méninges, des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse qui avaient les caractères histologiques de la méningo-myélite syphilitique.

Malgré quelques autres observations: RAICHLINE (1897), VIZIOLI (1897), SCHERB (1899), la spécificité n'était considérée que comme une cause exceptionnelle de l'amyotrophie. En 1900, LANNOIS et LÉVY publièrent même un cas d'atrophie musculaire progressive « simulant » le type ARAN-DUCHENNE chez un syphilitique.

En 1903, dans son Rapport au Congrès des médecins aliénistes et neurologistes de Bruxelles, André LERI définit nettement les relations qui existent entre l'amyotrophie ARAN-DUCHENNE et la syphilis. Il donnait six observations d'amyotrophie progressive chez des malades qui avaient tous des antécédents syphilitiques, alors que pendant la même période, il n'en avait observé aucun cas chez des sujets indemnes de cette affection. De plus, il avait pu grouper 30 observations d'amyotrophie chez des syphilitiques ou des tabétiques. Ces faits furent confirmés par les travaux de LEROUGE et par les cas publiés jusqu'à nos jours.

Il est admis aujourd'hui (GUILLAIN, CLAUDE) que les amyotrophies progressives spinales sont le plus souvent d'origine spécifique; la syphilis pouvant soit se révéler par des signes de tabes plus ou moins fruste ou de paralysie générale, soit n'être mise en évidence que par les examens sérologiques et l'examen clinique.

Etiologie

Quand, au cours d'un tabès en évolution, apparaît une atrophie musculaire d'origine myélopathique, il est logique d'attribuer à ces deux affections une étiologie commune: la syphilis. Le processus de méningo-myélite vasculaire diffuse qui frappe les racines et les cordons postérieurs en déterminant l'ataxie locomotrice, produira des atrophies musculaires en s'étendant aux cornes et aux racines antérieures de la moelle. L'association de ces deux syndromes n'était considérée que comme une coïncidence jusqu'au jour où RAYMOND et surtout A. LERI, démontrèrent l'origine spécifique des amyotrophies.

De nombreux faits plaident en faveur de cette théorie: l'étude biologique du liquide céphalo-rachidien, la réaction de BORDET-WASSERMANN et enfin les constatations anatomiques. Par suite, après A. LERI, d'autres auteurs, LEROUGE, SOUQUES, CROUZON, GUILLAIN et CLAUDE (1932) considèrent-ils la syphilis comme la seule cause des atrophies musculaires spinales progressives qui se produisent, isolément, sans tabès associé.

Il s'ensuit que des amyotrophies ayant les mêmes loca-

lisations, la même évolution et les mêmes caractères cliniques que les précédentes, mais se produisant au cours du tabès, devront relever de la même étiologie. Dans ce cas, les signes de méningo-myélite syphilitique fournis par l'examen du liquide céphalo-rachidien ne peuvent plus être considérés comme une preuve de la nature spécifique de l'amyotrophie car le tabès, à lui seul, est capable de les donner.

Cependant au cours d'un tabès fixé dans son évolution, on constate parfois une augmentation de la lymphocytose rachidienne et une recrudescence de la positivité des réactions sérologiques lorsque se développe l'amyotrophie. D'autre part, nous verrons dans l'étude anatomique des lésions médullaires que les altérations de la pie-mère et des vaisseaux au niveau des cornes et des racines antérieures présentent les caractères très nets de la syphilis nerveuse. Enfin une dernière preuve de l'origine syphilitique des amyotrophies progressives du tabès nous est fournie par l'efficacité du traitement spécifique. Certaines observations (ROSE et RENDU, 1910, VIX, 1910...) relatent une amélioration de la fonction des muscles atteints, par la thérapeutique. Malheureusement, le traitement, s'il produit quelquefois une régression ou un arrêt de l'évolution, reste le plus souvent sans effet sur la marche de l'affection. Car il ne peut avoir aucune action sur les lésions destructives définitives des éléments nobles de la moelle.

Cette étiologie unique des atrophies musculaires progressives est admise par la plupart des auteurs. Cependant certains considèrent qu'elle ne peut s'appliquer à tous les cas et défendent la théorie d'une poliomyélite antérieure tubaiguë progressive dans laquelle un virus neurotrope, inoculable à l'animal, et comparable à celui de la né-

vraxite épidémique, atteindrait primitivement les cellules ganglionnaires antérieures de la moelle et serait responsable des amyotrophies. Th. ALAJOUANINE en cite trois cas superposables par leur évolution à notre observation : atrophie progressive des membres supérieurs, à type ARAN-DUCHENNE, se terminant en quelques jours par des troubles bulbaires aigus. Mais bien que, avant A. LERI, la poliomyélite subaiguë ou chronique ait été regardée comme la seule cause des amyotrophies, LEROUGE, GUILLAIN et CLAUDE considèrent actuellement comme des exceptions les cas où elle est en jeu : l'étiologie que l'on retrouve le plus souvent étant la *syphilis*.

Ce rôle primordial du tréponème dans la genèse des amyotrophies a rejeté au second plan celui qu'on attribuait à toutes les infections et intoxication : rougeole, oreillons, rhumatisme articulaire aigu, choléra, fièvre typhoïde, diabète... Néanmoins il ne faut peut-être pas nier absolument l'action de certaines causes adjuvantes que DUCHENNE cite dans son chapitre sur l'étiologie des amyotrophies : « L'atrophie musculaire progressive, écrit-il, naît sous tous les climats; le froid, l'humidité, le rhumatisme prennent une certaine part à son développement, mais l'excès de travail en a été le plus souvent la cause occasionnelle dans la classe ouvrière. Toutes les causes susceptibles de mettre l'organisme en état d'épuisement ou de moindre résistance (excès vénériens, onanisme) peuvent être invoquées ».

Le travail musculaire paraît en effet jouer un rôle dans la localisation topographique des amyotrophies. Pour A. LERI, la ceinture scapulaire et les bras seraient atteints de préférence chez les sujets faisant un travail de force. Les petits muscles de la main seraient plus souvent touchés chez les horlogers, les employés de bureau, dont le métier

nécessite une activité et une adresse manuelle plus grandes.

Le *traumatisme* paraît aussi avoir son importance dans l'apparition ou la localisation de l'atrophie musculaire ainsi qu'en témoignent quelques observations (ERB, MEYER, PIERRE MARIE).

BOURGUIGNON rapporte le cas d'un tabétique qui, à la suite de plaies contuses étendues de la jambe droite, avait vu s'installer une parésie suivie d'une légère atrophie de cette jambe. L'examen électrique permit de découvrir une atteinte du membre inférieur gauche et des membres supérieurs, et montra la nette prédominance des lésions de dégénérescence sur la jambe droite qui avait été traumatisée.

L'âge auquel apparaît l'amyotrophie est assez variable: deux tiers des cas se produisent chez des sujets de 30 à 50 ans. De même, le délai qui s'écoule entre la contamination syphilitique et le début de l'affection, peut être plus ou moins long, il varie entre huit ans et trente-huit ans dans un cas.

Le *sexe* a une influence nette, puisque, dans les observations que nous rapportons, l'amyotrophie s'est développée 38 fois chez des hommes et 13 fois seulement chez des femmes, soit un pourcentage de 75 pour 100. Ce résultat concorde exactement avec la statistique de CHRISTOPHE, qui donne une proportion de trois-quarts d'hommes.

En résumé, dans la grande majorité des cas d'amyotrophie spinale progressive au cours du tabès, il existe un facteur étiologique déterminant unique: la *syphilis*. Des causes adjuvantes interviennent peut-être, mais seulement pour aider à la localisation du tréponème sur tel ou tel segment de la moelle.

Etude Clinique

DÉBUT

C'est insidieusement que s'installe, d'habitude, l'amyotrophie chez le tabétique. Quel que soit le groupe musculaire qu'elle frappe, le premier symptôme qui attire l'attention du sujet est une maladresse au cours de certains gestes qu'il accomplit dans sa vie courante ou pour son travail. Il la remarque surtout lorsque l'affection atteint en premier lieu les petits muscles de la main et gêne les mouvements précis et l'écriture: ainsi une observation d'André LERI relate qu'un malade fut obligé d'abandonner son emploi dans un bureau parce qu'il ne pouvait plus écrire.

Ce n'est qu'un certain temps après avoir constaté cette parésie que le sujet note un certain « amaigrissement » du segment de membre atteint. Mais ce fait ne suffit pas pour affirmer que l'amyotrophie est toujours précédée d'une phase de parésie. En effet, alors que le malade est gêné par celle-ci dès qu'elle apparaît, il ne remarque celle-là que lorsqu'elle est déjà importante. Il semble plutôt que la parésie soit proportionnelle au degré d'amyotrophie et que les deux symptômes évoluent parallèlement.

Parfois, mais plus rarement, l'affection peut débiter de façon brusque: on peut en effet relever dans les observations que nous citons: vingt-et-un débuts insidieux pour six débuts brusques. L'impotence fonctionnelle est alors très marquée d'emblée et la parésie semble être le phénomène initial. La fonte musculaire ne se produit qu'après et s'installe rapidement en quelques mois ou quelques semaines. Dans notre observation, l'atrophie qui avait débuté aux mains gagna en deux mois les muscles du bras, des épaules, du larynx et de la respiration. Dans l'observation 37, des amyotrophies étendues se développèrent en deux mois.

Il arrive que l'installation des atrophies soit précédée de douleurs vagues et fugaces d'abord, puis lancinantes avec des paroxysmes à caractère fulgurant plus ou moins net. Ces douleurs se localisent à un groupe de muscles ou sur un trajet nerveux. Elles s'accompagnent parfois de crampes et de contractures. Nous les avons notées cinq fois sur cinquante-et-une observations. Elles peuvent être très intenses comme chez la malade de l'observation 46 ou moins violentes comme dans l'observation 43. LEROUGE les attribue à une inflammation méningée car leur intensité est souvent proportionnelle au degré de pachy-méningite que l'on constate à l'autopsie.

TOPOGRAPHIE

Quel que soit le mode de début, l'amyotrophie suit toujours une évolution progressive au cours de laquelle elle frappe successivement divers muscles suivant une topographie variable. Elle se localise au début sur l'un des territoires suivants:

Muscles de la main,

Muscles du membre inférieur,
Muscles de la ceinture scapulaire.

1° *Début par les muscles de la main*

Ce sont les formes les plus fréquentes. Nous en avons relevé trente cas sur quarante-deux observations où le mode du début est précisé. Soit la proportion de 71 p. 100 des cas, voisine du chiffre de 65 p. 100 donné par MARTIN dans sa statistique.

En général, l'atrophie frappe d'abord les muscles d'une seule main, la droite ou la gauche avec une égale fréquence. Elle les atteint parfois toutes deux, mais l'atrophie n'est jamais exactement identique des deux côtés. Ainsi dans notre observation, la main gauche était plus touchée que la droite.

L'amyotrophie reproduit dans sa localisation et dans sa marche, le type Aran - Duchenne. Elle frappe d'abord l'éminence thénar, en déterminant une gêne fonctionnelle des mouvements d'adduction et d'opposition du pouce. La région occupée par le court abducteur se déprime et présente un méplat caractéristique. La saillie de l'éminence thénar s'efface peu à peu. L'éminence hypothénar à son tour est prise et s'aplatit. Le métacarpien du pouce, sous l'effet du long extenseur, vient se mettre sur le même plan que les métacarpiens des autres doigts et la main prend l'aspect de la classique « main de singe ». Plus tard l'atrophie des interosseux et des lombricaux se traduit par des dépressions et par la saillie du gril métacarpien à la face dorsale, puis par la main en griffe avec extension des premières phalanges et flexion des deux dernières.

L'amyotrophie continuant à progresser s'étend aux muscles de l'avant-bras: fléchisseurs et surtout extenseurs. La

main ainsi libérée pend, inerte et flasque comme une « main de squelette ».

Enfin les muscles de la ceinture scapulaire sont atteints à leur tour, souvent avant les muscles du bras et parfois à un tel degré que l'impotence fonctionnelle du membre supérieur est totale. Quand le bras est atteint, l'atrophie du triceps paraît moins marquée que celle du biceps et du brachial antérieur contrairement à l'avant-bras où les extenseurs sont en général plus touchés que les fléchisseurs (LÉRY). Cette prédominance des lésions parfois très nette à l'avant-bras donne alors à la main l'aspect qu'elle prend dans la paralysie radiale (Obs. 42).

2° Début par les membres inférieurs

Nous avons noté sept cas sur quarante-deux observations, soit 17 p. 100, où l'amyotrophie a débuté par les membres inférieurs. Ce chiffre est un peu supérieur à celui de 14 p. 100 donné par MARTIN dans sa statistique.

Pour DÉJÉRINE les débuts par le membre inférieur et supérieur seraient en tous points comparables: les petits muscles du pied seraient pris les premiers en déterminant une dépression des espaces interosseux, une extension des premières phalanges des orteils sur le métatarse avec flexion plantaire des deuxièmes et troisièmes.

Pour CHRISTOPHE au contraire, la loge antéro-externe de la jambe serait la première atteinte, les muscles du pied n'étant pour ainsi dire jamais pris isolément. Les péroniers latéraux et les extenseurs s'atrophient d'abord, ce qui entraîne du steppage puis une déformation du pied qui se met en équinisme et en varus. Plus tard l'atrophie s'étend aux muscles du mollet puis à la cuisse et aux pelvi-trochantériens.

3° *Début par la ceinture scapulaire*

L'atrophie peut se localiser d'emblée aux muscles de l'épaule, au trapèze et aux muscles de la nuque et du cou. Nous avons trouvé ce mode de début noté dans cinq observations, ce qui correspondant à 12 p. 100 des cas.

La parésie s'installe en général rapidement en déterminant une impotence fonctionnelle qui est bientôt suivie de la fonte des masses musculaires. La participation de la nuque et du cou est fréquente et rend alors très difficile le maintien de la tête. Quand le malade est debout, le menton tombe en avant et vient au contact du sternum.

Enfin, à côté de ces formes qui restent longtemps localisées à un groupe musculaire, on observe parfois des cas où l'amyotrophie est diffuse dès le début de l'évolution et frappe simultanément ou en peu de temps les quatre membres et le tronc.

CARACTÈRES GÉNÉRAUX

Quels que soient les groupes musculaires atteints par l'atrophie, elle présente toujours des caractères communs que nous allons étudier.

1° *Contractions fibrillaires*

C'est un symptôme propre aux atrophies musculaires myélopathiques, qui s'observe fréquemment dans les affections à évolution lente: sclérose latérale amyotrophique et syringomyélie, et qui fait au contraire défaut dans les processus poliomyélitiques aigus. Au cours des amyotrophies progressives du tabès, ce signe n'a été noté que sept fois dans les cinquante-et-une observations que nous rapportons. D'ailleurs, MARTIN et CHRISTOPHE avaient déjà remarqué cette

absence fréquente de secousses fibrillaires dans les atrophies musculaires syphilitiques.

CHRISTOPHE émet l'hypothèse que ces fibrillations traduisent la lenteur du processus dégénératif et qu'on ne peut pas les mettre en évidence quand ce processus est rapide. Cependant, contrairement à cette théorie, nous notons leur présence dans notre observation où l'amyotrophie s'installa en peu de temps.

2° *Etat des réflexes*

L'abolition des réflexes tendineux et ostéo-périostés est caractéristique du tabes qui évolue en même temps que l'amyotrophie et ne saurait donc constituer un signe de localisation du processus dégénératif sur les cornes antérieures de la moelle.

3° *Troubles de la sensibilité et des sphincters* •

Ici encore les troubles de la sensibilité objective qui ont pu être notés, sont en rapport avec les lésions tabétiques de la moelle. Il en est de même pour les troubles sphinctériens. Ce sont en effet des symptômes que l'on ne trouve pas au cours des amyotrophies syphilitiques pures non associées au tabes.

Quant aux cas tels que ceux de l'observation 46 où des troubles de la sensibilité subjective et en particulier des douleurs ont précédé ou accompagné le début de l'amyotrophie, il semble qu'on doive en rapporter la cause à l'atteinte simultanée des racines postérieures et des cornes antérieures.

4° Réactions électriques

Leur modification est un symptôme constant des amyotrophies d'origine spinale. Ce symptôme est en effet signalé dans la plupart des observations où un examen électrique des nerfs et des muscles a été pratiqué. Suivant le degré de l'atrophie du muscle étudié, la réaction de dégénérescence est plus ou moins marquée. Dans certaines observations (46), BOURGIGNON a déterminé la nérescence. Ces examens électriques sont intéressants :

a) Parce qu'ils permettent de déceler le début de l'atrophie dans certains muscles qui cliniquement paraissent indemnes (obs. 45).

b) Parce qu'ils aident à suivre l'évolution de l'affection : quand le processus atrophique est fixé, la contraction est vive et la chronaxie normale, car les fibres musculaires restantes sont saines. Mais l'amplitude de la contraction est diminuée, car il reste peu de fibres intactes. Au contraire, lorsque l'amyotrophie est en évolution, la contraction est lente et la chronaxie augmentée car les fibres musculaires sont en voie de dégénérescence (BOURGIGNON).

Ces constatations aident donc à fixer le pronostic de l'amyotrophie et à prévoir, dans une certaine mesure, son évolution ultérieure.

4° Signes de syphilis

A côté de ces symptômes qui appartiennent en propre à l'amyotrophie, les malades présentent les divers signes qui traduisent l'atteinte du névraxe et des méninges par le tréponème et qui sont aussi bien en rapport avec le tabes qu'avec l'atrophie musculaire qui le complique. Nous ne retiendrons que ceux qui révèlent une syphilis en activité.

Les lésions cutanées, muqueuses, ou gommeuses, coexistant avec l'amyotrophie sont tout à fait exceptionnelles. Cependant LANNÔIS et LÉVY ont noté l'évolution d'une glos-sile gommeuse et d'une orché-épididymite très vraisemblablement spécifique chez un amyotrophique. Par contre, on trouve assez souvent des cicatrices de lésions spécifiques anciennes, de la leucoplasie ou des paralysies des muscles extrinsèques de l'œil (obs. 23, 30). Parfois l'examen clinique ou l'autopsie révèlent l'existence d'une aortite (obs. 1, 13). Enfin dans la très grande majorité des cas, il existe une inégalité pupillaire et un signe d'Argyll-Robertson dont il est inutile de rappeler l'importance.

Les données que nous fournissent les *examens de laboratoire* portant sur le sang et sur le liquide céphalo-rachidien sont aussi intéressantes.

Les réactions de Bordet-Wassermann, Hecht-Bauer, Meinicke et Kahn sont souvent positives dans le sang, mais leur négativité, de même que dans le tabes isolé, ne suffit pas à écarter la nature syphilitique de l'affection. Nous ne les avons trouvées positives que huit fois sur cinquante-et-une observations, mais ce faible pourcentage tient au fait que les réactions n'avaient été pratiquées que dans un petit nombre de cas.

Il en est de même pour les examens du liquide céphalo-rachidien. Ils traduisent une inflammation méningée spécifique marquée par: une hyperalbuminose, une réaction lymphocytaire, une réaction de Bordet-Wassermann positive, et une réaction au benjoin colloïdal à type syphilitique. Nous avons noté la lymphocytose douze fois et la réaction de Bordet-Wassermann positive six fois sur cinquante-et-une observations. Mais ces recherches n'avaient pas été faites dans tous les cas. Ici encore, la constatation de réactions

négatives ne permet en aucune façon de rejeter l'étiologie syphilitique de l'amyotrophie pas plus qu'elle ne suffit à écarter un diagnostic de tabes lorsqu'on constate les signes cliniques de cette affection.

Néanmoins, il semble que les réactions négatives se rencontrent plutôt pendant les périodes de rémission et que l'existence de réactions biologiques spécifiques dans le sang et le liquide céphalo-rachidien coïncide avec une poussée évolutive du tabes ou de l'amyotrophie.

EVOLUTION

Habituellement la marche de l'affection présente les caractères qui ont été bien mis en évidence par A. LERI et LEROUGE pour les amyotrophies progressives syphilitiques en général.

La progression de l'amyotrophie se fait par *poussées évolutives subaiguës* au cours desquelles le malade remarque la parésie d'un groupe musculaire et son atrophie plus ou moins rapide. Ces phases d'activité du processus peuvent être annoncées par des douleurs ou des crampes des muscles atteints. Elles sont suivies de périodes de rémission au cours desquelles l'atrophie ne progresse pas et le processus semble éteint. La durée de ces rémissions est variable de quelques mois à quelques années. Il est exceptionnel d'observer une marche régulièrement progressive de l'atrophie. Cependant, l'évolution peut être rapide, et dans ce cas l'amyotrophie envahit les membres et le tronc régulièrement et en quelques mois. Nous avons noté ce fait dans notre observation et dans l'observation 37.

Un deuxième caractère de l'amyotrophie spinale au cours du tabes est la *progression par sauts*: l'atrophie envahit

très rarement de proche en proche un membre de son extrémité à sa racine. Elle épargne au contraire certains segments. Ainsi, au membre supérieur elle frappe souvent la main et l'avant-bras, puis, sans toucher au bras, elle atteint la ceinture scapulaire: le deltoïde par exemple. De là elle peut gagner l'autre main et continuer à progresser.

Quand l'amyotrophie a envahi les membres, elle continue à s'étendre et gagne le tronc. Le trapèze est intéressé surtout dans son segment inférieur, ce qui entraîne l'écartement du bord spinal de l'omoplate, de la ligne médiane. Par contre, le chef claviculaire de ce muscle, innervé par le spinal, reste longtemps sain. Puis les pectoraux, les grands dentelés, les grands dorsaux, les rhomboïdes, les inter-cos-taux s'atrophient, laissant l'omoplate se décoller d'un thorax au **gril costal apparent**.

L'atrophie envahit enfin les muscles du dos, de l'abdomen et les muscles spinaux, en entraînant des déviations du rachis.

Pour DEJERINE, la face seule serait toujours indemne.

Certains muscles viscéraux peuvent même être atteints par l'atrophie: LERI rapporte une observation où l'autopsie montra, sur l'intestin et la vessie, des hernies de la muqueuse à travers les faisceaux atrophiés de la tunique musculuse.

TERMINAISON

Les troubles trophiques musculaires ne suivent pas toujours cette marche régulièrement envahissante: leur progression est plus ou moins lente. Il est des cas où l'affection reste stationnaire pendant des années pour reprendre brusquement et se terminer par un accident brutal.

Parfois le traitement spécifique associé ou non au traitement électrique, produit une stabilisation ou même une régression de l'amyotrophie et des troubles moteurs. Les malades des observations 28 (ROSE et RENDU) et 31 (VIX) furent légèrement améliorés par la thérapeutique. Mais ces cas sont rares et on voit le plus souvent la maladie poursuivre implacablement sa progression et se terminer par la mort à plus ou moins bref délai.

La mort peut survenir du fait d'*affections intercurrentes* dont les plus fréquentes sont: la broncho-pneumonie, la pneumonie grave chez ces cachectiques, l'œdème aigu du poumon, la tuberculose pulmonaire.

Des *accidents dus au tabes* tels qu'un ictus laryngé, des escharres, une infection urinaire consécutive aux troubles vésicaux, peuvent aussi hâter l'issue fatale.

Enfin les noyaux moteurs du bulbe sont parfois atteints par le processus syphilitique qui frappe les cornes antérieures de la moelle. La conséquence en est l'installation d'une *paralysie glosso-labio-laryngée* qui se traduit par l'atrophie de la langue et des lèvres dont les conséquences sont des troubles de la prononciation, de la mastication et de la déglutition. Puis, à la suite de l'atteinte du voile du palais, la voix est nasonnée, les aliments refluent dans les fosses nasales et le réflexe nauséux est aboli. Enfin la paralysie et l'atrophie des muscles du larynx entraînent des troubles de la phonation et de la respiration.

A cette période, la mort peut survenir à la suite d'une affection pulmonaire aiguë, surtout la broncho-pneumonie de déglutition ou bien par l'extension des lésions dégénératives au noyau du pneumogastrique, nerf modérateur du cœur. Il s'ensuit une tachycardie permanente et des accidents cardiaques aboutissant à une syncope mortelle.

Pour CLAUDE, le bulbe ne serait jamais lésé au cours de l'amyotrophie Aran-Duchenne pure et la paralysie glosso-labio-laryngée serait un symptôme de la sclérose latérale amyotrophique. Cependant, VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE, RAYMOND, SPILLER et LÉOPOLD ont cité des cas d'amyotrophie progressive terminée par des troubles bulbaires. Dans notre observation il y eut atteinte des noyaux bulbaires sans dégénérescence des faisceaux antéro-latéraux à l'examen anatomo-pathologique de la moelle. On peut noter aussi ce fait dans trois cas (obs. 20, 27, 51).

On peut donc admettre que, si la paralysie glosso-labio-laryngée n'est pas un mode de terminaison fréquent de l'amyotrophie spinale progressive, elle vient cependant clore quelques fois son évolution au cours du tabes.

Etude Anatomique

Les amyotrophies spinales progressives se caractérisent anatomiquement, quelle que soit leur origine, par la dégénérescence et la disparition des grandes cellules radiculaires des cornes antérieures de la moelle. Les travaux de RAYMOND et d'André LERI ont montré que cette lésion de poliomyélite antérieure chronique, considérée jusqu'alors comme la cause primitive et isolée des amyotrophies spinales, appartient à un ensemble d'altérations syphilitiques portant sur les vaisseaux et les méninges, et leur est sans doute secondaire.

Après avoir décrit rapidement les lésions macroscopiques que l'on découvre à l'autopsie, nous étudierons analytiquement cet ensemble d'altérations histologiques présentées par le système nerveux. Nous examinerons ensuite les rapports de ces lésions entre elles et les hypothèses émises pour expliquer leur pathogénie.

Macroscopiquement, la moelle paraît souvent normale, cependant elle est parfois petite, aplatie d'avant en arrière et, dans ce cas, sur une coupe transversale, on peut constater la diminution de volume des cornes antérieures. Les

racines antérieures et postérieures sont grêles et grisâtres et paraissent atrophiées.

Microscopiquement, on constate des altérations beaucoup plus nettes et caractéristiques.

1° LÉSIONS DES CORNES ANTÉRIEURES

L'examen histologique des cornes antérieures permet de noter aux différents étages de la moelle, des modifications de la structure des cellules et de leur nombre. Les lésions cellulaires réalisent le type de l'*atrophie pigmentaire* avec un noyau excentrique et à une extrémité de la cellule un amas jaunâtre de pigment. Il y a margination des corps de Nissl et un état poussiéreux de la substance chromatophile. On constate parfois une atrophie simple dans laquelle, après une phase de chromatolyse, l'élément cellulaire prend une forme triangulaire, globuleuse ou en navette et contient un noyau atrophié, plissé, à peine visible. Toutefois, à côté de cellules très altérées, on peut constater la présence de corps cellulaires relativement indemnes.

Les cellules atrophiées peuvent disparaître complètement et ainsi il y a une diminution du nombre des cellules motrices aux points atteints par le processus destructif. Cette *raréfaction cellulaire* est notée dans la plupart des observations que nous citons. Dans certains cas on n'a même pu compter que deux ou trois cellules radiculaires intactes dans une corne antérieure.

En général il existe des îlots où cette disparition cellulaire est presque totale, voisinant avec des zones peu touchées. Ce *caractère insulaire* des lésions a été noté par Ch. Foix et S. NACHT. Le point le plus atteint de la corne antérieure est souvent le groupe postéro-externe des cellules

radiculaires, comme dans notre observation et quelquefois le groupe antéro-externe (CLAUDE).

En hauteur, les zones de dégénérescence cellulaire se localisent à différents niveaux suivant la topographie de l'amyotrophie. Pour une atrophie portant sur le membre supérieur, on rencontre le maximum de lésions dans la moelle cervicale au niveau des VI^e et VII^e racines antérieures (obs. 1, 5, 32). Au contraire, l'atrophie des membres inférieurs coïncide avec des altérations de la moelle lombaire (obs. 9, 10, 11, 14).

A côté de cette dégénérescence cellulaire, la substance grise présente souvent de l'hyperplasie névroglie avec augmentation du nombre des cellules araignées, mais il arrive aussi qu'elle soit indemne.

2° LÉSIONS DES RACINES ANTÉRIEURES

Les fibres nerveuses des racines antérieures sont rarement saines. Dans le cas de SOUQUES et BARBE elles avaient presque totalement disparu au niveau des racines cervicales. Parmi les fibres restantes, les unes très fines ont subi une atrophie lente, d'autres, réduites à un tube vide, présentent les divers stades de la dégénérescence wallérienne (fragmentation de la myéline, multiplication des noyaux, disparition du cylindraxe). Dans certains cas (LANNOIS et POROT, OPPENHEIMER), une pachyméningite intense englobe les racines antérieures et en détruit les fibres. Pour NAGEOTTE, ces lésions de radiculite transverse seraient constantes comme sur les racines postérieures et expliqueraient la pathogénie de l'amyotrophie.

3° LÉSIONS DES RACINES ET DES CORDONS POSTÉRIEURS

Nous sortirions du cadre de ce sujet si nous décrivions en détail ces lésions qui sont caractéristiques du tabes. Remarquons simplement que la dégénérescence et la sclérose des cordons blancs postérieurs, citées par RAYMOND et SPILLER, VIGOUROUX et LAIGNEL-LAVASTINE, sont constamment notées dans les observations que nous rapportons. Elles se caractérisent par une hypocolorabilité de ces faisceaux par les méthodes de CAJAL et de DOMINICI. Elles sont plus ou moins étendues suivant l'ancienneté du tabes.

Les fibres nerveuses des racines postérieures présentent aussi des lésions dégénératives jusqu'au niveau des ganglions spinaux: ce sont les lésions de radiculite transverse de NAGEOTTE.

Parfois il existe aussi un léger degré de sclérose des cordons antéro-latéraux: elle présente son intensité maxima dans la zone marginale de la moelle et serait en rapport avec la méningo-vascularite spécifique (LÉROUGE).

4° LÉSIONS VASCULAIRES

Les vaisseaux des méninges et les vaisseaux intra-médullaires sont altérés à des degrés très variables. Tantôt ils présentent des lésions inflammatoires caractéristiques avec infiltration cellulaire de leur paroi et formation de manchons lymphocytaires très nets (LERI, SPILLER, obs. 8, 9, 20, 32). Tantôt, quand l'inflammation est ancienne, on ne trouve pas d'infiltration cellulaire, il persiste simplement une sclérose et un épaissement des parois vasculaires, souvent difficiles à déceler.

5° LÉSIONS MÉNINGÉES

Les altérations des méninges se retrouvent dans la plupart des observations suivies d'un examen anatomique (obs. 6, 7, 14, 20, 32, 35). Parfois elles consistent en une pachyméningite très importante signalée par VIX, OPPENHEIMER, etc... Parfois les lésions sont plus discrètes et ne comportent qu'un épaissement léger avec infiltration lymphocytaire de la pie-mère. Les vaisseaux de la méninge présentent des lésions d'endo et de périvasculare.

Ces altérations méningées et vasculaires semblent avoir une intensité en rapport avec l'âge des lésions considérées. Elles seraient très marquées pendant les périodes évolutives et seraient ensuite remplacées par une sclérose beaucoup moins caractéristique. A. LERI rapporte une observation où les lésions étaient différentes aux divers étages de la moelle. Elles avaient un caractère évolutif et inflammatoire dans le segment cervical. A la région dorsale, au contraire, où les lésions étaient plus anciennes, l'infiltration lymphocytaire avait disparu et les méninges étaient sclérosées.

6° LÉSIONS BULBAIRES

Les noyaux moteurs du bulbe peuvent être atteints au même titre que la substance grise médullaire. Dans notre observation et dans les observations 20 et 51, l'examen anatomique a révélé des lésions des noyaux moteurs des nerfs craniens, en tous points comparables à celles des cornes antérieures. Les cellules motrices présentaient de l'atrophie pigmentaire avec perte des prolongements protoplasmiques et margination des corps de Nissl. Leur nombre était aussi diminué (obs. 1).

A ces destructions anatomiques correspondent des symptômes bulbaires plus ou moins étendus: atrophie isolée de la langue si le noyau de l'hypoglosse est seul touché (RAYMOND et ARTAUD), atrophie du sterno-cléido-mastoïdien et du trapèze si le noyau du spinal est atteint (KOCH et PIERRE-MARIE). Ces lésions cellulaires sont aussi accompagnées d'altérations des méninges et des vaisseaux du bulbe analogues à celles que l'on trouve dans la moelle.

7^e LÉSIONS DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Dans les amyotrophies du tabes qui ont une évolution nettement progressive, les nerfs périphériques ne sont pas aussi constamment intéressés que les cornes antérieures de la moelle. Ils présentent des lésions de même ordre que celles qui ont été notées sur les racines antérieures, mais avec une intensité moindre, sauf au niveau de leur terminaison musculaire. Les fibres nerveuses atteintes sont très fines, parfois réduites à un tube vide et présentent les divers stades de la dégénérescence wallérienne.

DEJERINE avait noté des altérations névritiques nettes dans ses 19 observations. Mais il avait surtout étudié des atrophies musculaires des membres inférieurs, apparaissant chez des tabétiques anciens, souvent immobilisés au lit depuis longtemps et présentant des déformations importantes telles que des pieds bots. C'était donc des amyotrophies non progressives différentes de celles que nous étudions. Par suite, ses conclusions sur la constance de la névrite périphérique ne s'appliquent pas aux amyotrophies progressives.

8° LÉSIONS DES MUSCLES

Les muscles présentent une atrophie très inégalement accusée. Les uns ont un aspect aponévrotique, d'autres sont pâles et jaunâtres avec, par endroits, des faisceaux indemnes rouges.

L'examen histologique montre des fibres de volume très variable, les unes normales, d'autres atrophiées, d'autres hypertrophiées. Les lésions essentielles sont l'atrophie simple ou la tuméfaction trouble avec aspect finement grenu du sarcoplasme. Le nombre de noyaux des fibres lésées est augmenté. Les fibres musculaires atrophiées sont entourées d'un tissu conjonctif abondant.

Nous voyons donc que l'étude anatomique des amyotrophies progressives a révélé l'existence de nombreuses lésions tant médullaires que périphériques. Aussi plusieurs *théories pathogéniques* ont-elles été émises pour expliquer ces atrophies musculaires.

Les premiers auteurs qui s'occupèrent de cette question : CHARCOT, PIERRET, LEYDEN, pensaient que l'amyotrophie devait dépendre d'altérations poliomyélitiques de la substance grise de la moelle et qu'il existait un parallélisme entre la fonte des cellules radiculaires antérieures et la disparition progressive des fibres musculaires.

DEJERINE, au contraire, trouva constamment des altérations très nettes des nerfs périphériques et attribua à ces lésions un rôle majeur dans la pathogénie des amyotrophies. D'après LHERMITTE, cette théorie ne semble pas très satisfaisante, car la névrite périphérique ne saurait être rendue responsable de la disparition ou de l'atrophie extrême des cellules motrices de la corne antérieure.

Pour NAGEOTTE les lésions des racines antérieures seraient prédominantes. Ces foyers de radiculite transverse expliqueraient, pour lui, les troubles trophiques musculaires. Mais dans ce cas la topographie des atrophies devrait revêtir le type, radiculaire, ce qui est exceptionnel (WILSON).

Enfin, pour A. LERI, il s'agit non pas d'une poliomyélite antérieure primitive, mais d'une méningo-myélite vasculaire syphilitique diffuse. L'atrophie des cornes antérieures lui est secondaire et se trouve constamment associée à des lésions plus ou moins accusées de la substance blanche, des vaisseaux et des méninges. Au début, ces altérations consistent en une infiltration lymphocytaire généralisée qui disparaît plus tard pour faire place à des lésions scléreuses atteignant les cordons postérieurs et parfois les faisceaux antéro-latéraux de la moelle.

Le processus de vascularite spécifique serait primordial pour LAPINSKI et provoquerait l'ischémie de la moelle, ce qui expliquerait les caractères histologiques de l'atrophie cellulaire, sa topographie en foyers et l'absence de réaction névroglique.

Mais que ce soit le processus méningitique ou la vascularite qui prédominent, c'est toujours l'infection syphilitique qui est en cause. C'est le *processus de méningo-myélite vasculaire spécifique* qui, après avoir sclérosé les cordons postérieurs de la moelle en déterminant le tabes, produit la dégénérescence des cornes antérieures qui est la cause de l'amyotrophie progressive.

Conclusions

Les amyotrophies spinales progressives se développent chez les tabétiques surtout de sexe masculin entre 35 et 50 ans.

Le *début* de l'affection, en général lent et progressif, peut, dans quelques cas, se faire rapidement et l'atrophie frappe alors en quelques semaines un territoire musculaire étendu.

Les premiers muscles touchés sont, en général, ceux des éminences thénar et hypothénar. Puis viennent, par ordre de fréquence, les muscles de la loge antéro-externe de la jambe et enfin ceux de la ceinture scapulaire.

L'amyotrophie spinale progressive se caractérise par l'existence de contractions fibrillaires et d'une réaction de dégénérescence partielle des muscles atteints. Elle progresse classiquement par poussées évolutives subaiguës séparées par des périodes de rémission souvent très longues. Elle s'étend par sauts en atteignant successivement des territoires parfois éloignés les uns des autres.

Le malade présente des symptômes plus ou moins nets de tabes et des signes cliniques et sérologiques de syphilis nerveuse. Aussi l'atrophie mettra-t-elle parfois sur la voie d'un tabes fruste qui aurait pu passer inaperçu sans elle.

La *terminaison* peut se faire par une maladie intercurrente ou par une paralysie glosso-labio-laryngée.

Anatomiquement, à côté des lésions médullaires du tabes, on note la dégénérescence des cellules pyramidales des cornes antérieures, et des lésions de méningo-myélite vasculaire diffuse ayant tous les caractères de la méningo-myélite syphilitique.

Cette étiologie syphilitique a pour conséquence l'application d'un traitement spécifique aux amyotrophies progressives chez les tabétiques. Souvent cette thérapeutique reste malheureusement sans effets, mais les quelques résultats qu'elle a à son actif commandent l'essai systématique du traitement anti-syphilitique.

Bibliographie

Consulter la bibliographie de :

CHRISTOPHE. — Contribution à l'étude clinique et anatomique des amyotrophies spinales d'origine syphilitique. Thèse Paris, 1927.

ARAN. — Recherches sur une maladie non encore décrite du système nerveux (atrophie musculaire progressive). *Archives gén. de médecine*, 1850, p. 5.

BABONNEIX et DAVID. — Contribution à l'étude des atrophies musculaires chroniques liées à la syphilis. *Gaz des Hôp.*, 23 sept. 1919.

BARRÉ. — Remarques anatomo-pathologiques et pathogéniques sur les amyotrophies des tabétiques. Congrès de Londres, 1913. *Rev. Neur.*, 1913, p. 360.

BAUDOUIN (A.) et BOURGUIGNON (G.). — Un cas d'atrophie musculaire progressive chez un syphilitique. *Rev. Neur.* 1910, II, p. 356.

BONNAMOUR et DELORE. — Syphilis spinale à type Aran-Duchenne et ataxie. *Soc. méd. des Hôp. de Lyon*, 13 mai 1924.

CARL. D. CAMP. — *University of Pen. Méd. Bulletin*. 1905 p. 366.

CHARCOT. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne. Th. Paris, 1895.

CHRETIEN (I.) et THOMAS (A.). — Etude sur une forme spéciale de tabès amyotrophique. *Rev. de Méd.* 1898, p. 886.

COLLINS (J.). — A case of progressive muscular atrophy and tabes with autopsy. *Journ. of Nervous and Mental diseases* 1902 July.

CONDOLÉON. — Contribution à l'étude pathogénique de l'amyotrophie tabétique. *Th. Paris*, 1887.

DANA. — Progressive muscular atrophy: study of the causes and classification with the report of an autopsy. *Journ. Nerv. and Ment. diseases*, 1906 p. 81.

DÉJÉRINE. — Etudes cliniques et anatomo-pathologiques sur l'atrophie musculaire des tabétiques. *Rev. de Méd.* 1889, p. 81, 208, 294.

DIMITRI. — Syndrome Aran-Duchenne terminé par une paralysie glosso-labio-laryngée. *Premsa Medica Argentina*. Anal. dans la *Presse Méd.* 1932, II, p. 229.

DREY et MALESPINE. — Le tabes amyotrophique. *Lyon Méd.*, 9 novembre 1913.

* DUCHENNE. — Traité de l'électrisation localisée, 2^e édition. Paris 1861, p. 603.

FAURE-BEAULIEU (M.). — Amyotrophie spinale syphilitique à forme Aran-Duchenne. *Presse Méd.*, 8 juillet 1933, p. 1091.

FOIX (Ch.), CRUSEM (L.) et NACHT (S.). — Sur l'anatomie pathologique de la syphilis médullaire en général et en particulier des paraplégies syphilitiques progressives. *Annales de Méd.* T. XX, n° 2, août 1926.

FRANÇAIS (H.) et CLÉMENT (F.). — Paralysie radiculaire supérieure du plexus brachial au cours d'un tabes fruste. *Rev. Neur.*, 6 mai 1920, p. 472.

FRIBOURG-BLANC et JAUSION. — Un cas de polioencéphalomyélite antérieure aiguë syphilitique. *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 5 juin 1925, p. 880.

— Trois cas de poliomyélite antérieure syphilitique dont une forme aiguë. *Presse Méd.*, 5 sept. 1925, p. 1190.

GIRAUD et BAUMEL. — Amyotrophie progressive à type Aran-Duchenne enrayée et guérie par le traitement antisypilitique. *Soc. Sc. méd. et biol. de Montpellier*, 18 mars 1921.

GUILLAIN (Q.), ALAJOUINE (Th.) et GIROT (L.). — Poussée évolutive syphilitique ayant déterminé au niveau des membres supérieurs, au cours d'un tabes fruste ancien, un syndrome poliomyélitique, de l'ataxie et des mouvements involontaires. *Rev. Neur.*, 7 février 1924, p. 254.

- HARVIER, DECOUR (Y.) et LAFFITE (A.). — Poliomyélite antérieure chronique syphilitique à forme pseudo-myopathique. *Presse Méd.*, 25 mars 1931, p. 438.
- HUNT. — Atrophie nerveuse de la main des types thénar et hypo-thénar. *British Medical Journal*, 18 oct. 1930, p. 642.
- KINO (F.) und STRAUSS (A.). — Metaluetische muskelatrophie. zur pathogenese der muskelatrophie bei tabes. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, Bd 89, Feb. 1926.
- KITAJIMA. — Un cas de dystrophie musculaire progressive. *Klinische Wochenschrift*, n° 29, 19 juillet 1930. Anal. *Presse Méd.* 1930, p. 1361.
- LAPINSKI. — Uber die affection der vorderhörner bei tabes dorsalis. *Arch. f. Psychiatrie*, 1905, Bd XL, p602.
- LÉCHELLE (P.) et WEILL (J.). — Atrophie musculaire syphilitique des membres supérieurs chez un sujet porteur d'une fracture ancienne de la colonne cervicale. *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 5 mars 1926, p. 349.
- LÉRI (A.). — Atrophies musculaires progressives spinales et syphilis, Congrès des méd. alién. et neurol. de Bruxelles, 1903.
— Les atrophies musculaires spinales d'origine syphilitique. Congrès de Londres, 1913.
- LÉRI (A.) et THIERS. — Amyotrophie des pectoraux et des trapèzes chez un tabétique. *Rev. Neur.* 1918, I, p. 189.
- LÉRI (A.). — Atrophies musculaires myélopathiques de la syphilis. *Rev. Neur.*, 9 juillet 1920, p. 644.
— Les atrophies musculaires syphilitiques in Questions neurol. d'actualité, Masson, 1922.
- LÉRI (A.) et LEROUGE (A.). — Les atrophies musculaires progressives syphilitiques. *Gaz. des Hôp.*, mai 1913.
- LEROUGE (A.). — Les atrophies musculaires progressives spinales d'origine yphilitique. Th. Paris, 1913.
- LHERMITE. — Comme quoi certaines amyotrophies du tabes reconnaissent une origine syphilitique. *Semaine Méd.*, 23 décembre 1908, p. 615.
- MARIE (P.), BOUTTIER (H.) et BASCH (G.). — Sur un cas d'amyotrophie de la région cervico-dorsale à évolution chronique. *Rev. Neur.*, 11 janvier 1923, p. 75.
- MERLE (P.). — Atrophie musculaire cervicale et mains d'Aran-Duchenne chez une tabétique. *Rev. Neur.*, 4 nov. 1909, p. 1429.

- MONTANARO (J.-C.), HANON (J.-L.) et BONNET (E.-F.). — Amyotrophies syphilitiques. *La semana medica*, Buenos-Aires. 23 octobre 1930. Anal. dans *Presse Méd.* 1931, I, p. 87.
- MOSNY (E.) et BARAT (L.). — Tabes et amyotrophie au cours d'une méningo-encéphalo-myélite syphilitique. *Rev. Neur.*, 30 avril 1910, p. 461.
- NAYRAC. — Les formes cliniques inhabituelles de la neuro-syphilis. Rapport au congrès des méd. alién. et neurol. de France et des pays de langue française. Alger, avril 1938.
- ODDO. — Tabes avec amyotrophie et arthropathie suppurée. *Rev. Neur.*, 1906, p. 587.
- OLLIER. — L'atrophie musculaire Aran-Duchenne et le tabes. Th. Paris, 1917.
- RAYMOND et PHILIPPE. — Les amyotrophies dans le tabes. *Revue Neur.*, 1902, p. 1196.
- RAYMOND et HUET. — Tabes probable avec atrophie des muscles de la nuque, d'une partie des muscles de la ceinture scapulaire et des membres supérieurs. *Rev. Neur.*, 6 décembre 1906, p. 1182.
- RAYMOND et RENDU. — Tabes avec atrophie musculaire des membres supérieurs. *Rev. Neur.*, 4 juill. 1907, p. 762.
- ROSE (F.) et RENDU (H.). — Les atrophies musculaires syphilitiques chroniques et le tabes. *Sem. Méd.*, 11 mai 1910, p. 217-221.
- SOUQUES (A.). — Sclérose combinée tabétique avec atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne (Sclérose combinée amyotrophique). *Rev. Neur.*, 7 fév. 1907, I, p. 191.
- SOUQUES (A.) et BARBE. — Amyotrophie Aran-Duchenne consécutive à une méningo-myélite diffuse. *Revue Neur.*, 30 juillet 1913, p. 57.
- SPILLER (W.). — Syphilis a possible cause of systemic degeneration of the motor tract. *Journ. of Ner. and Ment. diseases*, 1912, p. 584.
- TOPINARD. — De l'ataxie locomotrice. Th. Paris 1864, p. 292.
- VIX. — Klinischer und anatomischer beitrage zur kenntnis der spinale progressiven muskelatrophie. *Arch. f. Psychiatrie*, 1910, n° 3, p. 1212.
- WITHING. — On paralysis and muscular atrophy in tabès dorsalis. *Brain*, 1898.
- WILSON (S.A.K.). — The pathology of tabetic amyotrophy. *Proceed. of the Royal Soc. of Med.* 1908, p. 19.

Table des Matières

INTRODUCTION	9
OBSERVATIONS	12
HISTORIQUE	32
ETIOLOGIE	36
ETUDE CLINIQUE	40
ETUDE ANATOMIQUE	52
CONCLUSIONS	60
BIBLIOGRAPHIE	62

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je reste fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

Contribution à l'Étude des Amiotrophies spinales progressives au cours du Tabès.

par **M. Guy PONTICH.**

je pense que la Faculté peut en permettre l'impression,

Montpellier, le 25 Novembre 1941.

Le Professeur,

BOULET

Vu :

Montpellier, le 24 Novembre 1941

Le Doyen,

EUZIÈRE

Vu et permis d'imprimer

Montpellier, le 1 Décembre 1941

pour le Recteur

Le Vice-Président
du Conseil de l'Université :

Augustin FLICHE



